UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II
Unités d'Enseignement et de Recherche
des Sciences médicales et pharmaceutiques

Année 1974 – Thèse n° 173

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU DEVENIR DES BEBES COLLODIONS

Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement
le vendredi 28 juin 1974

par Aimé HOLTZSCHERER
né le 28 mars 1945 à Legrand (Algérie)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. P. VERGER	Professeur	Président
M. Cl.MARTIN	Agrégé	Juges
Mme C.BEYLOT	Agrégé	
M. P. MALEVILLE	Agrégé	

Éditions Bergeret, 71, rue Leyteire – BORDEAUX
Tél. (56) 91.12.59

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II
Unités d'Enseignement et de Recherche
des Sciences médicales et pharmaceutiques

Année 1974 – Thèse n° 173

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU DEVENIR DES BEBES COLLODIONS

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement
le vendredi 28 juin 1974

par Aimé HOLTZSCHERER
né le 28 mars 1945 à Legrand (Algérie)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. P. VERGER	Professeur	Président
M. Cl.MARTIN	Agrégé	Juges
Mme C.BEYLOT	Agrégé	
M. P. MALEVILLE	Agrégé	

Éditions Bergeret, 71, rue Leyteire – BORDEAUX
Tél. (56) 91.12.59

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MON PERE, A MA MERE

Ce faible témoignage de ma grande reconnaissance.

A MON EPOUSE

En remerciement de son soutien constant tout au long de mes études.

A MES FILS Guillaume et Arnaud

Avec toute mon affection.

A MON FRERE et A MA SŒUR

A MA BELLE FAMILLE

A MES AMIS

A TOUS NOS MAITRES
DE LA FACULTE et DES HOPITAUX

En remerciement de leur enseignement.

Au Docteur Denis DEMARQUE

Qui nous a fait découvrir une nouvelle dimension de l'Homme et de la Médecine.

A tous les Médecins de campagne

Qui nous ont inspiré dans notre choix.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547319_0002

A NOS JUGES

Monsieur le Docteur P. MALEVILLE

Maître de Conférences
agrégé de Dermato-vénéréologie
Chef de Service à l'Hôpital des Enfants

Vous avez accepté très chaleureusement d'être de nos juges. C'est pour nous un honneur. Nos sincères remerciements.

Madame le Docteur C. BEYLOT

Maître de Conférences agrégé de Dermato-vénéréologie
Médecin des Hôpitaux

Vous nous avez fait confiance en nous donnant des responsabilités hospitalières. Vous l'avez renouvelée en nous accordant le sujet de cette thèse. Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Docteur C. MARTIN

Maître de Conférences
agrégé de Pédiatrie et Génétique médicale
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service
Licencié ès Sciences

En stage dans votre service, nous avons pu apprécier votre enseignement et aussi votre grand sens de l'humain.
Nous vous remercions d'avoir accepté de nous juger.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. VERGER

Professeur de Clinique médicale
des Maladies des Enfants
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service
Officier des Palmes académiques
Médaille d'Honneur de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'Honneur

Vous nous avez fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Veuillez agréer l'expression de notre sincère et déférente gratitude.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU DEVENIR DES BEBES COLLODIONS

- ° -

PLAN

- INTRODUCTION
- OBSERVATIONS
- LE BEBE COLLODION ET LES ETATS ICHTYOSIQUES GENERALISES CONGENITAUX.

A - LE BEBE COLLODION

1 - Généralités, Définition.
2 - Etude clinique
3 - Histologie
4 - Histochimie
5 - Transmission

B - LES AUTRES ETATS ECHTYOSIQUES CONGENITAUX OU DIAGNOSTIC DIFFERENCIEL

1 - Le Keratome malin diffus congénital
2 - L'Erythrodermie congénitale ichtyosiforme non bulleuse, et l'Ichtyose liée au sexe.
3 - L'Erythrodermie congénitale ichtyosiforme bulleuse.
4 - La désquamation physiologique du nouveau-né.

- EVOLUTION DES BEBES COLLODIONS

A - EVOLUTION IMMEDIATE

1 - La mort
2 - En cas de survie

a - Guérison complète
b - Etats ichtyosiques chroniques

B - LES ICHTYOSES CHRONIQUES dont la manifestation néo-natale peut se présenter sous la forme de dermite collodionnée.

1 - L'Erythrodermie congénitale ichtyosiforme non bulleuse
2 - L'Ichtyose lamellaire
3 - L'Ichtyose liée au sexe
4 - Ichtyose localisée
5 - Le Syndrome de Netherton
6 - Le Syndrome de Sjogren - Larson
7 - Quelques évolutions de bébés collodions difficilement classables.

C - LES ICHTYOSES CHRONIQUES ne se présentant pas à la naissance sous l'aspect de bébé collodion.

1 - L'Ichtyose vulgaire
2 - L'Erythrodermie congénitale ichtyosiforme bulleuse
3 - L'Ichtyose hystrix
4 - La Kératose disséminée circonscrite de Jadasson-Lewandowski
5 - L'Erythrokératodermie congénitale progressive.

6 - Les Erythrokératodermies partielles figurées valables.
7 - Les Neuro-ectodermoses ichtyosiformes.

a - Maladie de Refsum
b - le syndrome de Rud
c - le syndrome de Jung-Vogel
d - la maladie de Conradi

- PATHOGENIE

A - LA SYPHILIS
B - LA THEORIE EPITRICHIALE
C - LES THEORIES ENDOCRINIENNES
D - L'HYPOVITAMINOSE A
E - LES NEURO-DERMATOSES
F - MALADIE GENETIQUE
G - MALADIE ENZYMATIQUE

- RESUME

- CONCLUSIONS

- ° -

INTRODUCTION

- ° -

Le problème des ichtyoses congénitales intéresse de nombreuses spécialités : Obstétrique, Pédiatrie, Dermatologie, Neurologie, Génétique, Anatomopathologie, Histochimie... C'est donc un problème complexe. Mais à cette complexité de nature de la maladie ichtyosique, s'ajoute une grande complexité de classification. Après les nombreuses classifications cliniques, il a été proposé des classifications génétiques et enfin histologiques. Aucune de ces classifications n'est superposable à une autre, et chacune a entraîné la création de nouveaux termes pour les mêmes entités, d'où complexité nosologique dont il résulte une grande confusion.

Notre ambition, bien modeste, n'est pas de résoudre tous les problèmes, mais d'apporter notre contribution à un problème bien particulier. A propos de cinq observations dues à l'obligeance de Monsieur le Professeur MARTIN et Madame le Professeur BEYLOT de bébés collodions dont nous avons pu suivre l'évolution, parfois avec un recul important, il nous a paru intéressant de rechercher quels sont les types d'évolutions possibles des nouveau-nés présentant une hyperkératose généralisée congénitale. Cependant nous axerons plus spécialement notre étude sur le devenir du bébé collodion.

Notre plan sera le suivant :

- Après l'exposé de nos observations
- Nous ferons une étude du bébé collodion que nous comparerons aux autres cas ichtyosiques néo-nataux.
- Nous étudierons ensuite l'évolution du bébé collodion, ce qui représente le centre de notre sujet, et afin d'être complet, nous verrons plus succintement les autres états ichtyosiques qui ne naissent pas avec une dermite collodionnée. (Dans ces deux chapîtres, nous ne ferons que mentionner le mode de transmission héréditaire sans approfondir le problème pathogénétique).
- Ce n'est qu'ensuite que nous aborderons plus en détail la pathogénie car elle pose des problèmes globaux communs aux différentes ichtyoses. Il nous a donc paru préférable d'avoir d'abord une vision générale des ichtyoses avant d'aborder ce problème.
- Nous ferons un résumé de notre étude en mettant en relief les points qui nous paraissent importants.
- Notre conclusion sera faite sous forme de conduite à tenir et pronostic devant un bébé collodion.

- ° -

OBSERVATIONS

- ° -

OBSERVATION N° 1

VALERIE M... est née le 15 mars 1966 au terme d'une grossesse de 8 mois, de parents non consanguins et sans antécédants personnels ou familiaux de maladie cutanée.

- A la naissance le poids est de 2900 g, et l'accoucheur est frappé par l'aspect cutané; il confie alors l'enfant au centre des prématurés.
Elle présente une importante membrane collodionnée qui recouvre tout le corps. Aux plis de flexion, il se forme très vite des fissures.
Le visage présente un ectropion bilatéral, les lèvres éversées et les commissures labiales étirées. Les oreilles sont ratatinées.
Tous les mouvements sont entravés; la succion est impossible, la respiration génée par l'épaisse membrane qui enserre le thorax.
On met l'enfant en isolette et on la perfuse avec des solutions lévulosées, antibiothérapie et corticothérapie.
Les soins locaux consistent en bains de solution de Mercryl, pommade lanolinée sur tout le corps, éosine sur les fissures, sérum physiologique dans les yeux.

- Dès le deuxième jour, la desquamation se fait en de larges plaques laissant apparaître un épiderme fin, ridé et sec.

- Au quinzième jour, la desquamation de la couche collodionnée est presque terminée. Cependant, il persiste des zones de carapace sur la calotte crânienne, le nez et la partie distale des doigts. Ailleurs, la nouvelle couche épidermique présente un aspect ichtyosique typique.
Pendant trois semaines, l'alimentation a dû être faite par gavage.

- A l'âge de deux mois, la desquamation de la première couche collodionnée est complètement terminée. La courbe pondérale, l'évolution générale et neurologique est excellente depuis un mois.
Mais sur le plan cutané, on note un aspect érythémateux et hyperkératosique de tous les téguments qui confère un aspect "peau de reptile". Cette ichtyose touche tout le tégument cutané, dont les plis de flexion. L'ectropion est très amélioré, mais la fermeture complète des paupières est impossible.

Une biopsie cutanée est alors effectuée et montre :

- Une hyperkératose orthokératosique
- Une couche granuleuse conservée
- Une couche malpighienne acanthosique
- Un infiltrat périvasculaire du derme superficiel.

Le diagnostic d'érythrodermie congénitale ichtyosiforme est alors porté.

- Depuis lors, Valérie revient régulièrement dans le service de dermatologie. Elle est actuellement âgée de neuf ans et présente toujours une érythrodermie congénitale ichtyosiforme importante. Le corps est recouvert d'une peau sauriasique sèche, écailleuse, desquamative. Le visage n'est pas respecté, les paupières ne peuvent se rejoindre.
Le cuir chevelu est ichtyosique et hyperséborrheique. Les cheveux sont un peu rares. Cils, sourcils et ongles sont normaux.

Le cou, les plis axillaires et inguinaux sont le siège d'une ichtyose plus importante, plus épaisse.
Paumes et plantes sont sèches, érythrosiques, et présentent une exagération des lignes.
Cette ichtyose présente des poussées s'accompagnant de prurit, particulièrement en été.
Il persiste une gêne de la respiration qui a fait conseiller une gymnastique respiratoire.
Il n'y a pas de trouble nerveux. L'intelligence et la scolarité sont normales, mais l'enfant est très repliée sur elle-même et a une attitude oppositionnelle.

En conclusion :

Bébé collodion sévère ayant évolué vers une érythrodermie congénitale ichtyosiforme non bulleuse typique .

OBSERVATION N° 2

LAURENT M..., frère de Valérie, est né le 27 mars 1967, soit un an après sa soeur, après une grossesse de 9 mois. La mère a fait un ictère au cinquième mois de gestation. L'accouchement a été normal.

- A la naissance : T : 49 cm, PC : 34 cm, P : 3150 g. L'enfant est hospitalisé dans le service des prématurés car il présente à peu près la même dystrophie cutanée que sa soeur. En effet, il est recouvert d'une enveloppe collodionnée, mais celle-ci semble moins importante. Les mouvements respiratoires sont moins gênés, mais on note une polypnée.
Le visage présente un ectropion moins marqué, la bouche est entr'ouverte mais la succion est possible.
Sur le tronc, la ressemblance de l'enveloppe avec une membrane de collodion est typique.
Des fissures se forment aux plis de flexion et laissent sourdre un écoulement séro-sanguinolant.

Les organes génitaux sont épargnés.
L'enfant est mis en isolette, et une perte de poids importante (400g) pendant les deux premiers jours justifie une perfusion de lévulosé avec antibio-corticothérapie. Une biopsie est pratiquée à l'âge de un jour et montre (professeur LEGER) :

- Une hyperkératose marquée s'accompagnant de phénomène de parakératose.
- Une granuleuse conservée.
- Une couche muqueuse un peu papillomateuse.

- En quelques jours les fissures se multiplient et on assiste à une desquamation complète. Mais la peau sous-jacente présente une érythrodermie recouverte d'une hyperkératose vernisée et une fine desquamation.

- Pendant son hospitalisation, au cours du premier mois, puis au cours du deuxième mois, Laurent a présenté deux accidents occlusifs dus à une hernie inguino-scrotale droite étranglée et masquée par un hydrohématocèle. A la suite du 2° accident on pratique une cure chirurgicale de la hernie.
La cicatrice de la paratomie sera parfaite.

- A l'âge de deux mois, l'enfant est rendu à sa famille. Il présente alors une ichtyose généralisée importante qui ne respecte aucune surface cutanée.
L'hyperkératose est faite de grandes plaques polygonales. Elles desquament en bloc, laissant à nu une peau érythrosique souvent irrité et facilement surinfectée.
Il persiste un léger ectropion bilatéral.
Les cheveux sont rares.
L'aspect est celui d'une érythrodermie congénitale ichtyosiforme.

En conclusion :

Bébé collodion typique ayant évolué vers une érythrodermie congénitale ichtyosiforme.

(Laurent devait décéder quelques mois plus tard dans sa famille, probablement à la suite de syndromes occlusifs.)

OBSERVATION N° 3

YANNICK L... , de sexe mâle, est né le 8 novembre 1969 à 13 h 30 au terme d'une gestation de 8 mois. Grossesse et accouchement normaux. C'est le deuxième enfant de parents non consanguins.
Les parents et l'aîné sont indemnes de toute affection cutanée.

- A la naissance : T : 50 cm, P.C. : 44,5 cm, P : 2920 g.
L'enfant est hospitalisé dans le service des prématurés à 16 heures : on note d'emblée la présence d'une carapace cutanée qui intéresse tout le tégument. Cette carapace a un aspect cartonné, presque corné; elle est fissurée aux plis de flexion où l'on peut noter l'importance de son épaisseur. Cette épaisseur rend la membrane collodionnée opaque.
Le visage recouvert de cette coque a un aspect monstrueux, momifié. Il y a une importante éversion des paupières et des lèvres. Le pavillon de l'oreille est recroquevillé. Le nez est aplati et les orifices narinaires pratiquement obstrués. Les cheveux et les sourcils sont présents et traversent cette coque. Les cils sont absents.
Toute mimique est impossible et il existe des troubles respiratoires dus à une insuffisance de l'ampliation thoracique limitée dans son extension par la carapace cornée et aggravée par l'obstruction presque complète des orifices narinaires. Ceci a nécessité la pose de sondes narinaires. La succion est impossible, et pendant les premiers jours, il faudra recourir aux perfusions ombilicales et aux gavages.
On note, par ailleurs, un oedème généralisé très important et une large distension des sutures. On pratique une P.L. : le L.C.R. est normotendu et normal.
L'enfant est mis en isolette, perfusé, traité par antibiothérapie, soins des yeux au sérum physiologique, soins dermatologiques par solution d'éosine sur les fissures et humidification cutanée.
La biopsie est pratiquée le premier jour et l'examen anatomopathologique montre (Docteur GALIBA) :

- Une hyperkératose considérable avec parakératose.
- Une granuleuse souvent réduite.
- Un corps muqueux normal.

-Dès les premiers jours, la desquamation se fait en grands lambeaux, ce qui permet une meilleure respiration. C'est le visage qui tarde le plus à desquamer, mais la formation de fissures permet la succion dès le 5ème jour.
Il y a une importante perte de poids (700 g), malgré de bonnes têtées, due à la fonte de l'oedème. L'état général reste bon.

- A la première semaine, la carapace a presque totalement disparu, il n'y a plus d'ectropion, d'éversion des lèvres et de déformation des oreilles. Il ne persiste plus qu'une petite zone d'hyperkératose sur le cuir chevelu et quelques ilots sur les membres.

- A l'âge de trois semaines, devant la très bonne évolution générale, on met l'enfant en berceau, mais alors que depuis quelques jours on croyait à une guérison cutanée, il apparaît une érythrodermie discrète avec hyperkératose et fine desquamation.
Devant la persistance de la distension des sutures, on pratique un E. E. G. qui montre "un tracé un peu pauvre et des anomalies paroxystiques bilatérales".
On institue alors un traitement par Kaneuron.

- Le 17/12/69, l'enfant est rendu à sa famille. L'évolution pondérale, générale et neurologique a été très satisfaisante ; mais sur le plan cutané, il présente une ichtyose généralisée. Les paupières, sans présenter de véritable ectropion, sont cependant légèrement rétractées.
Le thorax, antérieur et postérieur, présente une peau vernissée, fripée avec atteinte des plis de flexion.
Les membres sont atteints à un degré moindre.
La distension des sutures a régressé.
Le comportement neurologique est normal.

En conclusion :

Erythrodermie congénitale ichtyosiforme apparue après une période de régression à la suite d'une dermite collodionnée congénitale très intense.

OBSERVATION N° 4

NADIA N..., de sexe féminin est née le 3/9/70 après une gestation de 8 mois et demi et une grossesse et un accouchement normaux. C'est le 4ème enfant d'un couple d'origine algérienne sans consanguinité. Les parents ainsi que trois frères et soeurs vivants sont indemnes de toute affection cutanée. Un frère est décédé à l'âge de 5 mois de méningite.

- A la naissance : T. : 45 cm, P.C. : 33 cm, P. : 2930 g.

Dans les quelques heures qui suivent, elle est hospitalisée dans le service des prématurés.

Son aspect est très évocateur. Elle se présente entièrement recouverte d'une enveloppe collodionnée très épaisse. Le visage est hideux : les paupières et les lèvres sont éversées, le nez est aplati, les orifices narinaires sont à peine perforés, les oreilles sont ratatinées.

Les cheveux sont nombreux et traversent la couche collodionnée. Cils et sourcils sont absents.

Sur le reste du corps, la couche collodionnée, d'épaisseur importante, présente de larges fissures, laissant le derme sous-jacent à nu.

La palpation donne la sensation de parchemin, de toile cirée épaisse.

L'examen neurologique est normal, mais on note une large distension des sutures crânniennes. Une P.L. est pratiquée, elle est normale.

Le reste de l'examen clinique est normal.

Une biopsie est faite au 4ème jour, dont l'examen anatomopathologique montre :

- Une importante hyperkératose, le plus souvent orthokératosique, mais parfois parakératosique.
- La couche granuleuse est bien représentéee avec au moins deux couches de cellules.
- Dans le derme on trouve d'assez nombreux éléments pilaires et sudoraux.

- Dès le lendemain, le nombre des fissures augmente et la membrane collodionnée se décolle. Cette desquamation intense durera 3 semaines pendant lesquelles l'évolution sur le plan général est très satisfaisante.
Le 19/9/70, l'enfant qui était jusqu'alors en isolette est mise au lit. On note l'apparition d'une otite externe gauche et la distension des sutures crâniennes. Un E. E. G. est pratiqué le 30/9/70 qui montre : "quelques anomalies faites d'un excés d'ondes lentes, diffuses, de grande amplitude, et d'abondantes figures pointues. Tracé imparfaitement organisé (Dr. G. KATZ).

- La desquamation intensive des premières semaines laissait d'abord apparaître une peau sous - jacente normale, mais il persiste une hyperkératose au niveau du cuir chevelu et du thorax.
Nadia est alors transferrée dans le service du Professeur SOURREIL où l'on pratique des pansements occlusifs avec pommade à l'Urée sur les dernières zones d'hyperkératose. Ceci entraîne une nette amélioration. Mais il apparaît, secondairement, sur un fond d'érythème discret, une ichtyose d'aspect vernissé au niveau du tronc, qui intéressait les grands plis de flexion, et une ichtyose plus discrète sur les membres; la peau du visage est normale, il n'y a pas d'ectropion.

- A noter : l'apparition, à l'âge de 1 mois, d'une otite externe gauche.

- L'enfant est revue à l'âge de 3 ans et demi. Elle présente alors une ichtyose qui intéresse :
  - La partie supérieure et médiane du thorax et les aines de manière discrète, faite d'une hyperkératose finement écailleuse.
  - Les aisselles, le cou, le dos et le cuir chevelu sont touchés de manière plus intense. Les squames sont plus grandes, plus épaisses, plus sombres.

L'abdomen, la face, les membres ont une peau presque normale.
Le développement neuropsychique a été tout à fait satisfaisant.
La mère a eu depuis Nadia, deux autres enfants qui sont strictement normaux sur le plan cutané.

- Nous venons de conseiller l'application de Vit. A acide sur le côté droit du corps. Quinze jours après, l'amélioration était très nette par rapport à l'autre côté.

En conclusion :

Enfant qui présente à l'âge de trois ans et demi une ichtyose bénigne de type lamellaire ayant succédé, après une courte période de régression, à une dermite collodionnée congénitale sévère.

OBSERVATION N° 5

ALEXANDRE P... de sexe mâle est né le 14/1/74 à 20 h 30 au terme de 8 mois et demi d'une grossesse et d'un accouchement par ailleurs normaux.
C'est le premier enfant d'un couple non consanguin et sans antécédants personnels ou familiaux de maladie cutanée.

- A la naissance : T. : 45 cm, P. C. : 31 cm, P. : 2220 g.
C'est donc un enfant dysmature.
A son arrivée dans le service des prématurés, le même jour à 23 h 15, on notait d'emblée, un état de kératose généralisée avec aspect typique de membrane collodion translucide recouvrant tout le corps très érythrosique. Déjà cette couche collodionnée commence à se craqueler.
La face présente un ectropion bilatéral et une éversion des lèvres. La succion est cependant possible. Les oreilles enserrées dans la couche collodionnée sont enroulées. Le nez est, en partie, obstrué par la membrane.
Cheveux et sourcils présents traversent la membrane. Les cils sont absents. Le reste de l'examen montre une légère polypnée et un certain degré d'agitation.

L'enfant est immédiatement mis en Amstrong avec oxygénation et humidification de l'air. Une antibiothérapie de couverture est instituée, en perfusion ombilicale dans une solution lévulosée.

- Le lendemain de son arrivée les dermatologues consultés confirment le diagnostic de bébé collodion typique et pratiquent une biopsie sur la face dorsale de la main gauche. En voici le résultat (Pr. LEGER) :

- La couche cornée est un peu épaissie, formée de lamelles kératosiques tendant à desquamer.
- Le corps muqueux est un peu aminci.
- Les follicules pilo-sébacés sont un peu réduits.
- En quelques points de l'épiderme, on note des images de bouchons cornés dans l'ostium des follicules pilo-sébacés.

Les examens humoraux, hématologiques et radiologiques sont normaux.
Un caryotype est pratiqué, il est normal (Dr F. SERVILLE).

- Dans les jours suivants, les fissures se multiplient et laissent la peau sous-jacente à vif. L'enfant est agité et semble souffrir lors des manipulations. La desquamation s'accentue rapidement et il apparaîtra un intertrigo à chaque pli de flexion.
Il apparaîtra aussi une conjonctivite purulente traitée par antibiothérapie locale.

- Le 24/2/74, l'enfant est mis au lit. La desquamation s'est pas tout à fait terminée, mais l'ectropion est très amélioré.
Dans les jours suivants on notera une éruption ponctuée sous-kératosique blanchâtre en rapport avec une obstruction des glandes sébacées.
Il apparaîtra aussi un syndrôme diarrhéique avec perte de poids qui sera traité avec succés par Bactrim.
Une anémie à 2 940 000 G. R. nécessite une transfusion de 50 cm3 de sang.

- Le 23/2/74, on laisse sortir l'enfant, l'état cutané est alors satisfaisant : on note qu'au niveau du thorax postérieur et antérieur et sur l'abdomen une peau un peu sèche, d'aspect très légèrement vernissé.
L'examen général, en particulier neurologique, est très satisfaisant.

- A l'âge de 4 mois, l'enfant est revu à la consultation : il présente une hyperkératose sur l'ensemble du thorax, de l'abdomen et du cuir chevelu.
Au niveau du dos et du cuir chevelu, cette hyperkératose est faite de grandes squasmes décollées à leur périphérie, sous lesquelles apparaît une peau érythrosique.
Au niveau du thorax antérieur, l'hyperkératose se présente comme une peau sèche, frippée, peu squameuse.
Les plis axillaires sont entrepris.
La face, les membres supérieurs et inférieurs sont normaux.
Les cheveux sont rares.
L'examen général et neurologique est normal.

Conclusion :

Bébé collodion ayant évolué vers une ichtyose chronique de type lamellaire après une période de régression.

LE BEBE COLLODION ET LES ETATS ICHTYOSIQUES GENERALISES CONGENITAUX

- ° -

Les états ichtyosiques généralisés néo-nataux sont des affections rares. EBLING et ROOK évaluent l'ensemble des ichtyoses congénitales à 1/300 000 naissance.
Malgré cette rareté, la littérature les concernant est considérable et il existe une apparente confusion qui tient à la grande diversité des classifications et à la grande synonimie des termes.
Il nous a donc paru utile, en début de châpitre consacré à l'étude du bébé collodion de définir notre conception de ce terme après un rapel historique des différentes appellations.
Après l'étude proprement dite du bébé collodion, nous passerons en revue les autres états ichtyosiques néonataux, ce qui permettra de différencier le bébé collodion de ces états.

A - LE BEBE COLLODION

I - GENERALITES, DEFINITION :

Le terme de " Bébé Collodion " fut utilisé la première fois par LAPIERRE (29) en 1958. Avant lui, les termes les plus divers furent utilisés pour décrire cette ichtyose congénitale.

La première description de cette ichtyose est due à SEELIGMAN en 1841, sous le nom de " desquamation néo-natale de l'épiderme"; on utilisa ensuite le terme de "peau vernissée du nouveau-né" (PEREZ 1880), puis d' "exfolation lamellaire du nouveau-né" par GRASS et TOROK (20) et BALLANTYNE (2) en 1895, qui fait le premier rapport détaillé de cette maladie à propos de 33 cas; BLOOM et GOODFRIEND en 1962 (5), la qualifient "d'ichtyose lamelleuse du nouveau-né". BONNET et GAILLARD (7) sont les premiers dans leur description clinique à comparer la membrane à du collodion. Enfin, LAPIERRE (30) en 1961 parlera du "bébé parchemin collodion".

Toutes ces appellations correspondent à une même description clinique d'ichtyose congénitale et ne peuvent entraîner de confusion avec d'autres maladies.

Cependant d'autres termes ont l'inconvéniant d'entretenir une confusion avec d'autres syndromes. Citons en particulier ceux de Keratome malin; Erythrodermie congénitale ichtysiforme; Foetus arlequin; Ichtyose foetale intra utérine ou congénitale qui furent parfois utilisés pour décrire le bébé collodion.
Pour nous, Kératome malin et Erythrodermie congénitale ichtysiforme s'appliquent à d'autres entités cliniques et les termes d'Ichtyose foetale, intra utérine ou congénitale, devraient être réservés pour qualifier l'ensemble des états ichtyosiques néo-nataux.

Personnellement, nous donnerons une définition purement clinique et descriptive du bébé collodion :

C'est le nouveau-né dont la peau paraît avoir été badigeonnée de collodion.

D'autres comparaisons, tout aussi valables, ont été faites :

- Aspect de parchemin huilé
- Consistance de toile cirée
- Membrane de cellophane

II - ETUDE CLINIQUE

a - Forme classique

Dans ce chapitre, sauf mention spéciale, les chiffres cités sont ceux de LENTZ et ALTMAN (32) à propos d'une statistique portant sur 103 cas.

- De parents souvent consanguins :
  8% pour LENTZ et ALTMAN
  32% pour GATES (16)
  60 % dont 49% de mariages entre cousins germains pour COCKAYNE (10)

- Au terme d'une grossesse souvent prématurée : 25 %

- L'enfant, le plus souvent un garçon (deux garçons pour une fille), va se présenter d'emblée à l'accoucheur avec un aspect impressionnant :

- La peau souvent érythémateuse (mais ce n'est pas un caractère constant) est recouverte d'une membrane translucide, vernissée, encore souple à la naissance puisque ramollie par le liquide amniotique. Cette membrane va très vite se déssécher et prendre alors l'aspect d'une membrane de cellophane ou de collodion qui enserre le corps du nouveau-né. A la palpation, sa consistance est celle du parchemin. Elle est le plus souvent généralisée (80% des cas); plus rarement localisée à une ou deux extrémités ou à un demi-corps.

- Le visage, recouvert de cette membrane est hideux, il présente le plus souvent un ectropion bilatéral avec occlusion des yeux impossible. Cils et sourcils sont parfois absents. Une éversion des lèvres, elle aussi très fréquente, peut rendre la succion difficile ou impossible. Le nez, petit, peut être partiellement obstrué par la membrane, ce qui peut entraîner des troubles respiratoires aggravés par le manque d'ampliation possible du thorax. Le cuir chevelu est recouvert de la

membrane; les cheveux peuvent manquer (10 % des cas), mais lorsqu'ils existent, ils traversent cette membrane.

- L'aspect d'ensemble de ce nouveau-né est celui d'un enfant enserré dans une enveloppe trop petite, rendant impossible l'extension des membres et difficile l'examen neurologique à la recherche des réflexes.

- Cette membrane collodion peut très vite se fissurer au niveau des plis de flexion et aux commissures labiales et palpébrales.

- Les muqueuses sont normales; l'exploration clinique des organes abdominaux est le plus souvent difficile; le reste de l'exploration clinique, biologique classique, radiologique et nécropsique en cas de décès, ne montre pas d'amnomalie.

- Cette forme classique, qui est la forme moyenne, correspond, en tout point, à nos deux cas 2 et 5.

b - Formes cliniques

1 - Suivant la localisation :

nous avons vu que pour LENTZ et ALTMAN (32) il existait des formes rares, localisées soit à une ou deux extrémités, soit à hemi-corps.
FINLAY (13) rapporte un cas localisé à la moitié supérieure du corps.

2 - Suivant l'intensité

- Il existe des formes très légères où la membrane est très fine et n'entraîne ni ectropion , ni éversion des lèvres. REED et AL (41) font de cette forme une entité "ichtyose lamellaire du nouveau-né" qu'ils fifférencient des bébés collodions. Pour eux, cette forme évolue vers la guérison. Nous y reviendrons.

-Il existe à l'opposé, des formes intenses avec membrane très épaisse devenue opaque. C'est notre cas n° 3. Il existe alors souvent dès la naissance de profondes fissures. Les difficultés respiratoires sont plus grandes. Les mouvements sont inexistants, l'aspect est celui d'une momie.

-Il existe, bien sûr, tous les intermédiaires. Nos cas 1 et 4 sont plus sévères que le bébé collodion classique, sans atteindre l'intensité que l'on vient de décrire.

III - HISTOLOGIE

-Il existe dans tous les cas une hyperkératose importante, qui correspond à la couche collodionnée, par endroit adhérente à la granuleuse et pénétrant profondément dans les follicules pilosebacés (cas n° 5), en d'autres endroits déjà détachée de celle-ci par le clivage.

Cette hyperkératose est classiquement orthokératosiques (FROST 14), (LAPIERRE (29)). Cependant, dans nombre d'observations, elle présente des îlots parakératosiques (2 cas dans la thèse de HALLEZ (21)), et nos cas n° 2, 3, 4.

- La granuleuse est normale ou le plus souvent épaissie (LAPIERRE), c'est ce que l'on retrouve dans nos cas n° 1, 2 et 4. Par contre, dans nos cas 3 et 5, la granuleuse est diminuée ou absente. Jamais on ne note de vacuolisation ou de déformation périnucléaire.

- Le corps muqueux peut être normal (cas n°3 et 4) ou modérément acanthosique (FROST ; cas n° 1); ou diminué (cas n°5).

- La couche basale et les couches profondes du corps muqueux de Malpighi montrent une activité mitotique très élevée par rapport à la normale.

- Les papilles dermiques sont aplaties pour LAPIERRE, elles sont, au contraire, augmentées dans notre cas n° 2. Dans le derme papillaire, on note un léger oedème et de légers infiltrats lymphocytaires périvasculaires.

- Les glandes sébacées sont normales.

Cette description histologique correspond à ce que SCHNYDER (43) nomme "hyperkératose par prolifération".

Il n'y a pas eu à notre connaissance de travaux sur l'ultrastructure de la peau de bébé collodion, comme il en existe pour d'autres ichtyoses.

IV - HISTOCHIMIE

En 1966 SMEEK (49) compare la composition en acides aminés hydrosolubles de la pellicule de collodion à celle des squames de sujet normal. Ces acides aminés sont qualitativement les mêmes, mais quantitativement très diminués dans le cas du bébé collodion.

	Pellicule collodionnée	Squames de sujets normaux (15 person.)
Acides aminés hydrosolubles en mg/100 mg de tissu sec	0, 32	1, 68 en moyenne (de 1, 01 à 2, 44)

Il note aussi qu'il n'y a pas de différence significative dans la proportion des radicaux SH (des molécules de cystéine), entre la pellicule collodionnée et la peau normale.

V - TRANSMISSION

Elle se fait sûr le mode récessif, soit autosomique, soit lié au chromosome X.

B - LES AUTRES ETATS ICHTYOSIQUES CONGENITAUX OU DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

En fait, cliniquement, l'aspect du bébé collodion tel que nous l'avons défini est tellement typique qu'il ne pose pas de problème de diagnostic différentiel.

Nous développerons particulièrement le chapitre consacré au kératome diffus congénital et nous passerons plus sommairement en revue les autres états ichtyosiques généralisés néo-nataux.

I - LE KERATOME MALIN DIFFUS CONGENITAL

Quelques synonimes : Foetus arlequin
Aligator boy, etc...

a - Clinique

Cette ichtyose est exceptionnelle (une centaine de cas rapportés) et classiquement incompatible avec la vie.

L'enfant souvent prématuré présente un aspect monstrueux; il est recouvert d'une carapace faite de plaques cornées très épaisses, dures et rigides, d'où la comparaison fréquente avec "des plaques de blindage".

Cette carapace, blanc opaque à la naissance, devient en quelques heures jaunâtre ou brunâtre, inextensible, offrant la consistance du cuir (HALLEZ (21)).

Cette carapace est marquée de profonds sillons qui existent dès la naissance. Leur fond est rouge et couvert d'un épiderme mince et collodionné qui se continue avec les plaques cornées.

Le crâne est lui-aussi parcouru par de profonds sillons. Les cheveux sont souvent absents; mais lorsqu'ils existent, ils traversent la carapace.

La face est hideuse : il existe un ectropion très important; il n'y a ni cils, ni sourcils, il y a éversion des lèvres rendant la fermeture de la bouche impossible qui donne un aspect en "guele de poisson", en "museau de tanche". La succion est impossible. Le nez est quasiment indistinguable, les orifices narinaires sont bouchés. Les oreilles sont elles aussi difficilement visibles.

Cette gangue empêche les mouvements ou alors ceux-ci provoquent de profondes fissures hémorragiques. La respiration est, bien sûr, très difficile.

La mort survient au bout de quelques heures, au maximum de quelques jours, d'infection, d'inanition et d'asphyxie (HALLEZ (21)).

b- Histologie

Elle a rarement été pratiqué en détail
- il y a bien sûr, une énorme hyperkératose
- la couche granuleuse serait diminuée ou absente
- les couches malpighiennes profondes seraient normales.

c - Histochimie

BADEN et GOLDSMITH (1) ont publié dans un récent article une étude des protéines de la couche cornée du kératome malin.

Il s'en dégage que les protéines fibreuses de cette couche cornée sont différentes de celle du tissu normal et non pas seulement une forme dénaturée. Ils comparent aussi le pourcentage de chaque acide aminé dans l'un et l'autre cas. Les différences les plus significatives portent sur l'arginine, la glycine et la sérine (diminuées), l'histidine, la thréonine et la proline (augmentées).

d - Discussion

Il est admis de manière générale, que le kératome malin, manifestation la plus sévère des ichtyoses congénitales, diffère du bébé collodion plus par son degré que par sa nature.

Nous apportons à l'appui de cette théorie une observation typique de GOLAY (18) qui a étudié une famille de 7 enfants dont 4 sont atteints d'ichtyose congénitale. Les deux premiers de ces enfants présentaient un kératome malin diffus congénital dont ils ont décédé, le 4ème se présentait comme un bébé collodion typique, le 3ème comme un bébé collodion intense. Il est donc licite de penser qu'il s'agit d'une même maladie génétique et donc que le kératome malin et le bébé collodion ne sont que des manifestations d'intensité différente de la même maladie.

Il est à noter aussi que la dermite collodionnée est visible au fond des sillons du kératome malin.

Pour COCKAYNE (10), la différence entre le kératome malin et les autres ichtyoses congénitales tient, avant tout, à une intensité différente des anomalies, et non à l'espèce de celle-ci. L'intensité des lésions serait due à la précocité du développement pathologique pendant la vie intra-utérine.

Il n'est donc pas étonnant de trouver des formes intermédiaires entre kératome malin et bébé collodion comme dans le 3ème cas de GOLAY et notre cas n° 3. C'est ainsi que la frontière entre les deux états est difficile à préciser, et que nous avons défini le bébé collodion de manière purement descriptive.

Cette définition a le défaut de nécessiter deux appellations différentes pour la même maladie; mais le kératome malin et le bébé collodion gardent dans leur forme typique un aspect clinique et un pronostic très différent.

Nous verrons plus loin quel est le pronostic du bébé collodion, mais disons tout de suite que la mort n'est pas la règle, alors que classiquement le kératome malin est incompatible avec la vie. Nous disons classiquement, car si le titre possède en lui-même un pronostic fatal, nous avons vu qu'il existe des formes de transition et donc que les services de soins intensifs néo-nataux devraient réduire l'éventail des enfants condamnés d'avance.

II - L'ERYTHRODERMIE CONGENITALE ICHTYOSIFORME NON BULLEUSE et L'ICHTYOSE LIEE AU SEXE

Nous aurons l'occasion de revenir plus en détail, ultérieurement, sur ces ichtyoses chroniques. Disons simplement qu'elles peuvent apparaître dès la naissance

- soit sous forme d'une érythrodermie généralisée progressivement desquamative
- soit sous forme d'une dermite collodionnée et le nouveau-né est alors un authentique bébé collodion.

III - L'ERYTHRODERMIE CONGENITALE ICHTYOSIFORME BULLEUSE

Pour cette maladie aussi, nous aurons l'occasion de revenir plus en détail.

A la naissance, l'aspect du nouveau-né est celui d'un enfant "ébouillanté", il y a éclosion de bulles sur un fond d'érythème.

L'aspect est donc différent de celui du bébé collodion; et le diagnostic différenciel clinique se porte plus avec l'épidermolyse bulleuse et l'incontinentia pigmenti.

IV - LA DESQUAMATION PHYSIOLOGIQUE DU NOUVEAU - NE.

Comme son nom l'indique, ce n'est pas un phénomène pathologique, mais il est classique, depuis que dans sa thèse, HALLEZ l'a présentée sous forme de diagnostic différenciel avec les ichtyoses congénitales, de la citer.

Il s'agit d'un phénomène fréquent. Le revêtement cutané est normal à la naissance et en 48 à 72 heures apparaît une desquamation parfois généralisée, le plus souvent régionale.

Cette desquamation est furfuracée, rarement faite de petits lambeaux.

Les squames sont facilement détachables et la peau sous-jacente est normale.

La desquamation dure 4 à 5 jours, rarement plus et la peau reprend définitivement un aspect normal.

- ° -

EVOLUTION DES BEBES COLLODIONS

- ° -

A - EVOLUTION IMMEDIATE

C'est l'évolution qui s'observe dans les quelques semaines qui suivent la naissance, l'enfant étant encore à la maternité ou dans le service de pédiatrie néo-natale.

I - LA MORT

Elle est très fréquente. Les observations qui en font état sont très nombreuses, mais les causes de la mort sont presque toujours identiques. Celle-ci peut être due à :

a - Une asphyxie par hypoxie secondaire, à des troubles ventilatoires dus à la gêne de l'ampliation thoracique et à l'obstruction partielle des orifices narinaires. Ceci se voit dans les formes majeures de bébé collodion.

b - Une inanition : l'enfant ayant souvent une succion difficile, il peut s'installer très vite une dénutrition et déshydratation graves.

c - Une infection bactérienne : c'est la cause très fréquente de mort lorsque l'enfant a survécu les premiers jours. Il peut y avoir infection des fissures cutanées, conjonctivite due à l'ectropion (cas n° 5), des otites fréquentes (cas n° 4), autant de portes d'entrée; et la mort survient souvent par pneumonie et bronchopneumonie.

II - DANS LE CAS DE SURVIE

Nous avons vu que très vite se forment des fissures aux plis de flexion dont le nombre augmente progressivement, puis dans les jours suivants, la membrane collodionnée se détache. Le plus souvent cette phase dure une à deux semaines. Il y a parfois plusieurs poussées d'hyperkératosé desquamative pouvant durer un mois.

Après la chute de la membrane collodionnée, la peau peut présenter soit un état apparent de guérisson, soit une ichtyose chronique.

a- La guérison complète. La plupart des auteurs la signalent comme possible mais très rare. (39), (28), (29).

Ainsi LELIEVRE (31) rapporte un cas de bébé collodion important qui avait fini de desquamer le 11ème jour et gardé définitivement une peau souple (mais cependant érythrosique).

WORINGER (63) et DESESTRE (11) signalent des guérisons complètes à l'âge de 4 mois.

REED (40) : un frère et une soeur, bébés collodions, guéris tous deux à 3 mois; guérison confirmée chez le frère à 15 mois.

Cependant nous pensons qu'il faut rester très circonspect et ne pas donner aux parents un pronostic optimiste sans un recul de plusieurs mois.

En effet nombre de bébés collodions considérés d'abord comme guéris ont présenté secondairement un état ichtyosique chronique. Ainsi HALLEZ (21) rapporte le cas d'un enfant né avec une dermite collodionnée, considéré guéri à l'âge de 4 mois par le Professeur DEGOS, mais chez lequel s'est progressivement installé une érythrodermie congénitale ichtyosiforme. Nos cas 3 et 4 ont laissé espérer une guérison, mais très vite s'installait une ichtyose chronique.

Cependant il semble indéniable qu'il existe des formes de guérison : LAKAYE cité par LAPIERRE (29) a présenté dans un film un bébé collodion qui à l'âge de trois mois était guéri; l'enfant revu à l'âge de 2 ans présentait toujours un revêtement cutané absolument normal. RUPP (42) rapporte le cas d'un bébé collodion dont la guérison est confirmée à l'âge de 26 mois.

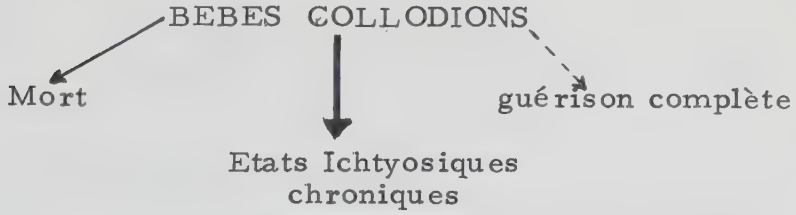
Ce sont ces formes de dermite collodionnée qui guérissent complètement, que des auteurs, en particulier REED (41), ont nettement séparé du bébé collodion sous le nom d' "exfolliation lamellaire du nouveau-né". Pour ces auteurs, il y aurait une différence clinique avec le bébé collodion : l'exfolliation lamellaire du nouveau-né serait une forme mineure ne représentant ni ectropion ni éversion des lèvres. Or LAPIERRE (29) démontre qu'il n'y a pas de proportionnalité entre l'intensité de la dermite collodionnée et l'évolution; et il affirme en 1958 que " tous les bébés collodions constituent une variété clinique de l'ichtyose congénitale dont il ne faut plus séparer la desquamation lamelleuse du nouveau-né". Nous avons tendance à penser comme LAPIERRE, n'ayant pas trouvé dans nos observations de parallélisme entre l'atteinte néo-natale, l'évolution et le passage ou non par une phase de régression.

b- Les états ichtyosiques chroniques : la quasi-totalité des observations de bébés collodions qui ont été quelque peu suivies font état de cette évolution et les auteurs sont unanimes pour admettre que c'est leur mode évolutif le plus habituel. Nos cas ont évolué de cette façon. Nous développerons ces états ichtyosiques dans les prochains paragraphes.

Pour résumer l'évolution immédiate des bébés collodions, disons quelle se fait :

- soit vers la mort : celle-ci devra être de moins en moins fréquente avec les progrès de la réanimation néo-natale.

- soit vers la guérison complète : celle-ci semble très rare.
- soit vers des formes d'ichtyose chronique; c'est le cas le plus fréquent.



B - LES ICHTYOSES CHRONIQUES DONT LA MANIFESTATION NEO-NATALE PEUT SE PRESENTER SOUS FORME DE DERMITE COLLODIONNEE

I - ERYTHRODERMIE CONGENITALE ICHTYOSIFORME NON BULLEUSE

= Ichthyosis congenita
Ichthyosis Inversa
Ichtyose congénitale récessive

a - Clinique

Cette ichtyose se présente sous la forme :

- d'une érythrodermie surtout importante dans l'enfance et qui s'atténue ensuite sans disparaître cependant.
- Et d'une hyperkératose généralisée qui existe et qui est plus importante dans les plis de flexion. Elle atteit en général paumes et plantes, le cuir chevelu qui est hyperséborrhéique, et la face entraînant un ectropion.

Cette hyperkératose se présente par plaque et lorsqu'elle est importante, c'est à la limite de ces plaques qu'il faut rechercher l'érythrodermie.

Il existe une hyperhydrose et une hypersécrétion sébacée.

La croissance des phanères est accélérée.

Il y a souvent un prurit dû à la rétention sudorale, donc aggravé par la chaleur.

Il s'agit d'une véritable infirmité incompatible avec une vie normale.

b - Aspect à la naissance

Cette ichtyose se manifeste toujours dès la naissance,

- soit le plus souvent, sous forme d'une érythrodermie généralisée sur laquelle apparaîtra très vite une desquamation diffuse.
- soit sous forme d'une dermite collodionnée. Ce n'est pas le mode de début le plus fréquent des ECI non bulleuses; mais c'est certainement une des évolutions les plus fréquentes des bébés collodions. Ce sont nos cas 1-2-3. Citons, entre autre, aussi, les observations de HERMANS (24) : 9 cas de bébés collodions dont 6 ont évolué vers une ECI; LAMY (27) : deux cas; L'HIRONDEL (34) : cas n° 2; SIDAINE (47) : 1 cas; SMEENK (49) : 3 cas etc.....

c - Histologie

Toutes les couches de l'épiderme sont épaissies.

- Il y a hyperkératose importante, orthokératosique, mais toujours avec des foyers de parakératose.
- La couche granuleuse est le plus souvent augmentée.
- Il y a une acanthose modérée avec épaississement et allongement irrégulier des bourgeons épidermiques interpapillaires.

- Il y a une activité mitotique augmentée des cellules de la couche basale. Le temps de transit des cellules est très diminué (SCHNYDER et KONRAD (44).
- Le derme est le siège d'une inflammation autour des vaisseaux capillaires. SCHNYDER et KONRAD qualifient cette ichtyose d'hyperkératose par prolifération.

d - Histochimie (44)

Par comparaison à l'ichtyose vulgaire, la couche cornée est moins riche en alpha-acides-aminés, en protéines liées au groupe - SH et -SS et en lipides.

e - Transmission

Elle se fait sur le mode autosomique récessif.

II - ICHTYOSE LAMELLAIRE (ou LAMELLEUSE)

La plus grande confusion existe à propos de ce terme crée par FROST et VAN SCOTT en 1966. (15).

La plupart des auteurs entendent sous ce terme, ce que nous appelons ECI non bulleuse; pour d'autres (WELLS, REED) il signifie une dermatose distincte de l'E. C. I. non bulleuse.

Pour les auteurs français, l'ichtyose lamellaire n'est jamais confondue avec l'E. C. I. non bulleuse.

a - Clinique

Pour WELLS (56), il s'agit d'une ichtyose se présentant, chez l'enfant et l'adulte, sous forme de squames plus grandes que dans l'E. C. I. non bulleuse, plus foncées, adhérentes en leur centre, décollées à la périphérie, s'accompagnant d'une dilatation cratériforme des orifices folliculaires.

Il s'agit d'une dermatose généralisée, mais qui prédomine aux plis de flexion et surtout, presque exclusivement, localisée à ceux-ci. Le dos est en général plus touché que le thorax antérieur.

Cette dermatose est moins grave que l'E. C. I. non bulleuse car elle peut s'améliorer avec l'âge et même disparaître complètement.

b - Aspect à la naissance

Pour WELLS, tous ces enfants naissent avec une dermite collodionnée.

c - Histologie

Elle est en tout point comparable à celle de l'E. C. I. non bulleuse. Il s'agit donc d'une hyperkératose par prolifération dans la classification de SCHNYDER.

d - Transmission

Elle se fait sur le mode autosomique récessif.

e - Discussion

Ce que nous venons de décrire correspond à nos cas 4 et 5. Nous pensons donc qu'il est permis de différencier sur le plan clinique Ichtyose lamellaire et E. C. I. non bulleuse. Mais alors que pour WELLS, il s'agit de deux dermatoses distinctes, pour nous, l'ichtyose lamellaire ne représente qu'une forme clinique bénigne de l'E. C. I. non bulleuse.

En effet, il n'y a aucune raison pathogénique ou histologique de différencier ces deux formes.

Le terme de "lamellaire" est cependant regrettable, étant déjà utilisé pour des bébés collodions, en particulier ceux qui guériraient. Il y a donc là source à confusion.

III - ICHTYOSE LIEE AU SEXE

= X - Linked ichthyosis
Ichthyosis serpentina
" sauroderma
" nigricans

Pendant longtemps cette ichtyose fut confondue avec l'ichtyose vulgaire. Pourtant COKAYNE en 1933 avait déjà reconnu qu'il existait une catégorie génétique d'ichtyose liée au sexe; mais ni lui, ni les auteurs suivants, ne firent de cette ichtyose une entité clinique jusqu'aux travaux de WELLS et KERR en 1965 (57). Dans leur remarquable "Classification Génétique des Ichtyoses", ces auteurs individualisent ce qu'ils nomment "sex-linked recessive ichthyosis" dont ils déterminent les caractères cliniques.

a - Clinique

Cette maladie qui ne touche que les mâles est évaluée à 1/6000. Elle se présente comme une ichtyose faite de grandes squames épaisses dont la couleur va du brun au noir (ichthyosis nigricans). Elle est assez diffuse, mais les zones les plus touchées sont le cuir chevelu, le cou, les oreilles, les zones latérales du visage, la face antérieure du tronc, l'abdomen, les jambes. Les aisselles sont touchées dans 7 % des cas et les plis du coude et creux poplités dans 25% des cas.

L'évolution de la maladie dans la moitié supérieure du corps s'améliorerait avec l'âge, alors qu'elle s'aggraverait dans la moitié inférieure du corps.

La desquamation se fait souvent de manière épisodique comme une mue (Ichthyosis sauroderma, serpentina).

Il n'y a pas d'hyperkératose pilaire.

SEVER, FROST et WEINSTEIN (45) ont montré en 1968 que l'on retrouvait chez ces malades de petites opacités cornéennes (sans traduction fonctionnelle) avec une fréquence significative. Ces opacités apparaissent progressivement avec l'âge. A 25 ans elles sont constantes : sur 17 malades, 1 avait deux tâches cornéennes, 9 en avaient trois, 7 avaient quatre. Chez les sujets atteints d'autres ichtyoses et chez les sujets témoins, une minorité présentait, au maximum, une seule tache cornéenne.

Dans quelques rares cas, il a été noté une oligophrénie associée à l'ichtyose liée au sexe.

b- Aspect à la naissance

Pour WELLS et JEANNING (60), cette ichtyose apparaît à la naissance ou immédiatement après, chez 36% des malades. Dans seulement 6 % des cas, elle est retardée au-delà de l'âge de 3 mois.

Ces auteurs signalent qu'il est très fréquent (mais sans donner de pourcentage) que le nouveau-né se présente bébé collodion.

Pour eux, l'ichtyose liée au sexe est la plus fréquente des ichtyoses néo-natales.

Pour notre part, nous avons retrouvé de très nombreuses observations de bébés collodions ayant évolué vers une ichtyose liée au sexe typique (avec arbre généalogique qui ne laisse pas de doute). Mais la plupart de ces ichtyoses étaient étiquetées vulgaires ou localisés, l'ichtyose liée au sexe n'ayant pas encore été individualisée.

c - Histologie : (WELLS et KERR (57) (58); FROST (14); SCHNYDER (43)).

Elle montre :

- une hyperkératose occasionnellement parakératosique.
- une couche granuleuse normale (FROST) ou augmentée (WELLS)

- une acanthose est de règle pour WELLS, une épaisseur normale de la couche muqueuse pour FROST.
- des bourgeons épidermiques interpapillaires augmentés.
- une activité mitotique normale (FROST)
- des infiltrats périvasculaires du derme superficiel sont constants.
- des glandes sudoripares diminuées.
- des glandes sébacées normales.
- la durée du transit des cellules épidermiques est légèrement supérieure à la normale.

SCHNYDER classe cette ichtyose dans les hyperkératoses par prolifération.

d - Transmission

Elle se fait sur le mode récessif lié au chromosome X. Ce sont les mères qui transmettent la tare à leur fils. Ces femmes porteuses de la tare, n'ont pas d'ichtyose à proprement parler, mais présentent une sécheresse exagérée de la peau et deux taches cornéennes dans la proportion de 3/8.

IV - ICHTYOSE LOCALISEE

Plusieurs observations font état de bébés collodions qui ont évolué vers des formes localisées d'ichtyose. En fait, la plupart de ces observations décrivent des ichtyoses soit de type lamellaire (52), soit des ichtyoses liées au sexe lorsque cette entité n'était pas encore individualisée de l'ichtyose vulgaire (53, 35)

Cependant il existe quelques observations, qui rapportent des cas de bébés collodions ayant évolué vers une ichtyose localisée, qu'il est difficile de classer :

GONNET et Al. (19) font état d'un bébé collodion qui, à 3 mois présente une ichtyose uniquement localisée à l'abdomen.

REED et Al. (41) rapportent le cas d'un enfant de 10 ans, né bébé collodion, qui présentait uniquement une desquamation du cuir chevelu.

SMITH et NORTHROP (50) citent le cas d'un bébé collodion qui, à deux ans, présente une ichtyose bégnine plus marquée aux mains et aux pieds.

Malheureusement, dans aucune de ces observations, il n'a été pratiqué de biopsie.

Dans tous les cas, les parents étaient sains, ce qui laisse supposer une transmission en recessivité.

V - LE SYNDROME DE NETHERTON

Publié en 1958 par NETHERTON (37), ce syndrome a été étudié en détails par DEGOS et LARREGUE (12) en 1971, à qui nous empruntons les chiffres cités par rapport aux 21 observations qu'ils ont consignées.

a - Clinique

Ce syndrome associe :

- une ichtyose
- des modifications pilaires
- une diathèse atopique très fréquente.

- L'ichtyose de ce syndrome correspond dans 19 cas à une "ichtyose linéaire circonflexe de COMEL" dont une s'est compliquée de manifestation pustuleuse. Dans 2 cas il s'agissait d'une E. C. I. non bulleuse, et dans un cas, d'une ichtyose vulgaire.

- Les manifestations pilaires consistent en : rupture corticale, invagination de la racine distale du poil dans la partie proximale, trichorrhexix noueuses, qui lorsqu'elles sont associées, réalisent l'aspect en "cheveux bambou" ou "canne à pêche". Une fois sur deux il existe un pili-torti.
12 fois sur 15, les cils et sourcils étaient touchés. L'aspect cheveux bambou s'atténue avec l'âge pour disparaître à la puberté.

- La diathèse atopique n'est pas constante (10/17). Elle est faite d'eczéma constitutionnel, d'urticaire, d'asthme, pouvant être associés.

Ces manifestations atopiques ont la particularité d'être révélées ou exacerbées par l'ingestion d'oléagineux : arachide, noix, noisette (signe retrouvé 8 fois sur 12).

- Il peut exister une oligophrénie (3/21)
- Il a pu être noté :

  Aminoacidurie
  Hypogammaglobulinémie
  Hypoalphalipoprotéinémie

b - Aspect à la naissance

Les manifestations s'installent très tôt dans la vie, au maximum dans les lers mois.

Dans 10 cas sur 21, ces manifestations existent dès la naissance et dans 8 cas le nouveau-né présentait une dermite collodionnée (17), (37), (38), (51), (55), (62).

Les modifications pilaires peuvent se voir très tôt aussi (à l'âge de 20 jours dans le cas rapporté par DEGOS, on notait des cheveux laineux, cassants, et des zones d'alopécie.)

c- Histologie

Elle est en rapport avec les manifestations cliniques observées.

d - Transmission

Dans tous les cas, les parents sont indemnes et parfois consanguins (2/21), ce qui laisse supposer une transmission en récessivité; mais la nette prédominance des filles (17/21) pose un problème génétique non résolu.

VI - LE SYNDROME DE SJÖGREN - LARSON

a - Clinique

En 1957, SJÖREN et LARSON (48), après une grande étude chez une population nordique, décrivent une entité clinique et génétique associant :

- une E. C. I. non bulleuse
- une atteinte spastique des membres
- une oligophrénie.

- L'E. C. I. non bulleuse est assez typique, mais L'HENORET (33) note qu'on ne retrouve pas dans la littérature d'hyperhydrose et d'hyperséborrhée du cuir chevelu.

- L'atteinte spastique peut aller de la simple hyperréflextivité tendineuse des membres inférieurs à une diplégie spastique entraînant une déformation des membres en varus equin avec amyotrophie et contractures partielles.

L'atteinte des membres supérieurs est le plus souvent discrète, mais il a été noté une quadriplégie.

Cette atteinte spastique a été décrite comme une maladie de Little.

Elle semble évolutive avec l'âge, avec une période plus ou moins stationnaire de 5 ans à la puberté.

- L'ologophrénie est toujours importante. Sur les 24 malades décrits par SJÖGREN et LARSON, 17 avaient un Q.I. inférieur ou égal à 30, 17 avaient un Q.I. compris entre 30 et 80.

Ces trois signes sont constants, mais il peut en exister d'autres, dont les plus fréquents sont :

Anomalie chorio-rétinienne (30%)
Epilepsie (15%)
Pli palmaire unique (35%)

b - Aspect à la naissance

Comme dans l'E.C.I. non bulleuse, les troubles cutanés apparaissent soit dès la naissance soit dans les 1ers mois de la vie.

Nous n'avons retrouvé, pour notre part, que 2 observations qui faisaient mention d'une dermite collodionnée à la naissance :

- Obs. 6b de SJÖGREN et LARSON
- L'observation de BARRIERE (3) et de L'HENORET (33)

Le diagnostic ne peut se porter qu'avec un recul de plusieurs mois, afin de pouvoir retrouver le retard psychomoteur et la spasticité des membres inférieurs. Mais dans l'observation de L'HENORET, à la naissance le P.C. était de 30 cm pour une taille de 53 cm. Peut-être y aurait-il là un signe qui devrait attirer l'attention lorsqu'il est associé à une ichtyose congénitale.

c- Histologie

Elle est comparable à celle de l' E.C.I. non bulleuse. C'est donc une hyperkératose par prolifération.

d - Transmission

Elle est autosomique récessive; les parents sont consanguins dans 1/3 cas.

VII - QUELQUES EVOLUTIONS DE BEBES COLLODIONS DIFFICILEMENT CLASSABLES

- LELIEVRE (31). Obs. n° 2

Il s'agit d'une fille dont les parents sont cousins germains et le frère décédé à la naissance de kératome malin. Elle présente à la naissance une dermite collodionnée et va évoluer vers une E. C. I. non bulleuse. A l'âge de 7 ans, elle présente toujours une ichtyose importante et un retard mental considérable.

- Obs. n° 5 :

Christian B. est né bébé collodion. A deux ans, il présente une E. C. I. non bulleuse modérée et des fentes palpébrales obliques en DH et HT. Intelligence normale.

- Obs. n° 6

Noëlle B. soeur du précédent, est née bébé collodion. A 3 mois et demi, l'aspect collodionné est encore présent, comme son frère, les fentes palpébrales sont obliques en DH et HT, en outre il y a microcéphalie, retard mental, hypotrophie.

- REED et Al. (41) cas n° 3

Enfant né bébé collodion avec trouble du système nerveux central cataracte bilatérale et iridocyclite. A 5 mois : desquamation en bande sur l'abdomen et fine hyperpigmentation réticulaire tachetée sur les 4 membres. A 9 mois, peau devenue normale, mais exitus probablement par malformation cardiaque.

C - LES ICHTYOSES CHRONIQUES NE SE PRESENTANT PAS A LA NAISSANCE SOUS L'ASPECT DE BEBE COLLODION.

I - ICHTYOSE VULGAIRE

= Ichthyosis simplex
Ichthyosis nacré
Ichtyose dominate non bulleuse.

a - Clinique : c'est la plus fréquente des ichtyoses.

- Elle est faite d'une desquamation diffuse, mais signe caractéristique, les grands plis de flexion et les régions génitales sont respectées.

- Sur le tronc, les squames sont fines, grises, adhérentes, plus abondantes sur la face postérieure que sur la face antérieure.

- Le visage est le plus souvent respecté sauf dans l'enfance ou parfois le front, les joues et les paupières sont touchées. Mais il n'y a jamais d'ectropion.

- Le cuir chevelu peut être le siège d'une fine desquamation blanc grisâtre.

Les cheveux sont normaux ou exceptionnellement raréfiés. Les ongles sont normaux.

- Sur les faces d'extension des membres surtout inférieurs, les squames sont plus grands avec aspect lamellaire. Dans la moitié des cas, il y a hyperkératose folliculaire sur la face antéroexterne des bras et des jambes. Les plantes et les paumes sont sèches, les plis exagérément marqués.

- Les sécrétions sudorales et sébaccées sont très souvent diminuées.

- Il n'y a pas d'érythrodermie.

- L'association avec l'eczéma atopique existe dans 1/3 des cas.

- L'évolution se fait vers l'aggravation pendant l'enfance, parfois une atténuation à la puberté et chez 1/3 des adultes on observe une amélioration spontannée.

- Il y a atténuation de la maladie pendant les mois chauds d'été.

- Dans de rares cas (5/32), on a pu noter une seule opacité cornéénne (SEVER et Al.)

b - Début de la maladie

- Classiquement elle débute de 1 à 4 ans. Pour WELLS et JEANNING (60) elle débute dans 18% des cas avant 3 mois.

- Mais ce début ne se fait jamais sur le mode érythrosique. La peau devient amincie et progressivement sèche et squameuse.

- HALLEZ dans sa thèse affirme à partir de 2 observations d'ichtyose néo-natale (soit bébé collodion soit E. C. I. non bulleuse) que celle-ci peut évoluer vers l'ichtyose vulgaire. En fait, il s'agit, comme le prouvent les arbres généalogiques, d'ichtyoses liées au sexe (cette entité n'était pas encore définie.) Il cite aussi HALLOPEAU qui rapporte un cas de bébé collodion (22) qui 11 ans plus tard (23) a évolué comme une ichtyose vulgaire; mais ce dernier ne donne pas de description clinique de cette ichtyose et les adjectifs employés laissent supposer qu'il s'agit d'un mâle. (Il pourrait s'agir d'une ichtyose liée au sexe). HALLEZ cite encore à l'appui de sa thèse WHITTLE et LYELL (61) alors que ceux-ci rapportent le cas d'un bébé collodion ayant évolué vers ce que nous appelons nous, ichtyose lamellaire (alors que HALLEZ la définissait comme une ichtyose vulgaire localisée).

Pour notre part, nous croyons avec LENTZ et ALTMAN qui ont étudié 103 cas de bébés collodions que celui-ci n'évolue jamais vers l'ichtyose vulgaire.

c - Histologie

- L'épaisseur de l'épiderme est réduite
- Il y a hyperkératose orthokératosique sans inclusion parakératosique.
- La couche granuleuse est diminuée ou absente.
- La couche muqueuse est parfois amincie.
- La couche basale contient peu de mélanine.
- L'activité mitosique est diminué par rapport aux autres grandes formes d'ichtyose, mais aussi par rapport à la normale.
- La durée de transit des cellules épidermiques est comparable à la normale.
- Les bourgeons épidermiques interpapillaires peuvent être normaux, augmentés ou diminués.
- Il peut exister un infiltrat périvasculaire dans le derme superficiel, mais ce n'est pas un caractère constant.

SCHNYDER et KONRAD classent cette ichtyose dans les hyperkératoses par rétention.

d - Histochimie (44)

La couche cornée est riche en lipides, particulièrement en phospholipides, en alphaacides aminés et en protéines liées au groupe - SH et -SS. Elle est Gram+ et contient une petite quantité de substance PAS+, résistante à la diastase.

Dans ce type d'ichtyose, la transformation de la prékératine en kératine manque donc totalement.

e - Transmission

L'ichtyose vulgaire se transmet sur le mode autosomique dominant avec une expressivité variable.

II - L'ERYTHRODERMIE CONGENITALE ICHTYOSIFORME BULLEUSE

= hyperkératose ichtyosiforme bulleuse
" épidermolytique

a- Clinique

Comme le nom l'indique, il s'agit d'une maladie associant une dermatose bulleuse et une hyperkératose sur une peau érythrosique.

Sur un fond d'érythème généralisé, dès la naissance ou dans les premiers jours, apparaissent des poussées successives de bulles variables en nombre et en taille qui prédominent sur le thorax et la partie inférieure des jambes.

Ces bulles contenant un liquide clair se rompent facilement et peuvent être le départ d'infection grave.

L'évolution de ces poussées bulleuses se fait vers la régression et seulement 20% des adultes présentent encore quelques poussées.

Par contre, l'hyperkératose s'installe plus tard vers l'âge de 3 ou 4 ans, rarement dans les lers mois, et va s'intensifiant. Elle prédomine sur les plis de flexion, le tronc, et autour de l'ombilic. Le visage peut être atteint. Les paumes et les plantes sont sèches, parfois kératosiques.

Les phanères sont normaux.

Il peut exister des associations avec des troubles psychiques ou squeletiques.

b - A la naissance

Nous avons vu que l'aspect est celui d'un enfant brûlé, très différent du bébé collodion.

Cependant pour WELLS (56) en 1966, le bébé collodion peut évoluer vers l'E. C. I. bulleuse.

Il n'apporte malheureusement aucune observation à l'appui de sa théorie.

Pour notre part, nous n'avons trouvé aucune observation de bébé collodion ayant évolué vers l'E. C. I. bulleuse et nous avons plutot tendance à considérer comme LENTZ et ALTMAN (32) et LAPIERRE (30) qu'aucun bébé collodion ne prendra le type d'E. C. I. bulleuse.

c - Histologie

- Il y a une hyperkératose importante avec ilots de parakératose.
- Une zone très éosinophile sépare la couche cornée de la couche granuleuse.

Les couches granuleuses et muqueuses sont épaissies et montrent des lésions vacuolaires du cytoplasme à partir de la moitié supérieure du corps muqueux de Malpighi qui va en s'aggravant vers la surface. En même temps que le noyau devient pycnotique.

- Les ponts intercellulaires ont disparu (acantholyse).
- L'activité mitotique de l'épiderme est très augmentée.
- Le temps de transit des cellules est très diminué.
- La couche basale contient beaucoup de mélanine.
- Le derme superficiel montre un important infiltrat lymphoïde périvasculaire.
- Glandes sudoripares et sébaccées sont normales.

Ce type histologique est celui de " l'hyperkératose acanthokératolique" de SCHNYDER. Cette état se rencontre aussi dans la kératose palmoplantaire de VOENER, le noevus hystricoïde et le noevus épidermique.

d - Transmission

L'E.C.I. bulleuse est transmise sur le mode autosomique dominant.

Les 3 maladies d'hyperkératose acanthokératolytique ayant été observées soit dans la même famille, soit associées chez le même malade, il pourrait s'agir d'une pénétrance variable de la même tare.

III - L'ICHTYOSE HYSTRIX

Extrêmement rare.

a - Clinique

Elle se présente comme une hyperkératose monstrueuse faite de cornes proéminentes, ce qui a donné le nom "d'homme porc-épic."

Elle respecte le visage, les régions génitales, les paumes et les plantes.

b - Transmission

Elle se fait sur le mode autosomique.

Nous ne faisons mention de cette maladie que parce que CLARAMUNT (9) signale l'évolution possible des bébés collodions vers l'ichtyose histix. C'est le seul auteur qui signale une telle éventualité.

IV - LA KERATOSE DISSEMINEE CIRCONSCRITE DE JADASSON - LEWANDOWSKY

a - Clinique

Il s'agit :

- d'une hyperkératose papulo-folliculaire siégeant sur les coudes, les fesses, les genoux et tendant à confluer en placards kératosiques.
- d'une kératodermie palmo-plantaire
- d'une importante pachyonychie
- d'une leucokératose linguale et jugale inconstante .

L'association avec les troubles psychiques et des lésions cornéennes graves est possible.

b - Aspect à la naissance

Cette maladie débute à la naissance, mais nulle part il n'est fait mention de dermite collodionnée.

V - L'ERYTHROKERATODERMIE CONGENITALE PROGRESSIVE

a - Clinique

Elle est faite de placards érythémateux et kératosiques bien limités et symétriques qui ont tendance à s'étendre progressivement.

Paumes, plantes et phanères sont respectées.

b - Le début de l'affection

Il se situe dans l'enfance, jamais à la naissance. Cette maladie peut s'atténuer à la puberté.

c - Histologie

Il s'agit d'une hyperkératose par prolifération.

d - Transmission

Elle est probablement autosomique recessive.

VI - LES ERYTHROKERATODERMIES PARTIELLES, FIGUREES et VARIABLES

= Genodermatose à érythème circiné variable.

Ce sont des dermatoses érythémateuses et hyperkératosiques qui ont la particularité de subir pendant la vie des changements de configuration et parfois de topographie, des zones d'érythème et de kératose qui sont dépendantes ou non les unes des autres.

Plusieurs classifications et types cliniques ont été décrits; citons les principales :

- le syndrome de Mendes Da Costa
- la genodermatose en cocarde de Degos
- l'ichthyosis linearis circumflexa de Comel

La plupart des maladies de ce groupe apparaissent dès la naissance ou très tôt dans la vie, mais il n'a jamais été noté de dermite collodionnée à la naissance(4).

L'histologie de chacune des maladies n'est pas spécifique mais elles ont en commun d'être de type hyperkératose rétentionnelle.

VII - LES NEURO-ECTODERMOSES ICHTYOSIFORMES

Nous groupons sous ce terme des syndromes qui ont en commun l'association de signes neuropsychiques à une ichtyose.

a - Maladie de Refsum.

1 - Clinique :

Il y a association de :

- un syndrome ophtalmologique avec rétinite pigmentaire atypique, héméralopie, rétrécissemment du cham visuel.

- un syndrome neurologique avec une polynévrite chronique et progressive des membres inférieurs et des troubles cérébelleux.
- un syndrome biologique avec dissociation albumino-cytologique du L. C. R. ; et excès dans le sérum des malade de l'acide phytanique (acide gras ramifié à 16 atomes de Carbone).
- et dans 50 % des cas, une ichtyose vulgaire
- il peut s'y associer d'autres signes : surdité bilatérale de transmission, anosmie, cardiomyopathie, dysplasie épiphysaire.

(l'excès d'acide phytanique serait dû à un déficit enzymatique qui provoquerait le blocage de l'alphaoxydation des acides gras.)

2 - La maladie débute dans la moitié des cas entre 5 et 10 ans et pour l'autre moitié entre 10 et 30 ans.

Il n'a pas été noté de dermite collodionnée à la naissance.

3 - La transmission est probablement autosomique récessive.

b - Le syndrome de Rud

Il s'agit d'un syndrome très hétérogène. Parmi les signes les plus constants, citons :

- une érythrodermie congénitale ichtyosiforme non bulleuse
- un nanisme
- un infantilisme
- une oligophrénie
- une commitialité
- un hypogonadisme pituitaire.

Les autres signes , plus rares, touchent les os et les phanères.

Il n'a pas été signalé de dermite collodionnée à la naissance.

La transmission serait récessive autosomique. KISSEL et Al. (26) ont récemment décrit un cas de syndrome de Sjögren-Larson chez une femme dont la mère était porteuse d'un syndrome de Rud, toutes deux issues d'un même père.

c - Le syndrome de Jung-Vogel

Il associe :

- une ichtyose de type vulgaire pour SCHNYDER et de type E.C.I. non bulleuse dans l'article de PUISSANT et BEYLOT.
- une kératodermie palmoplantaire
- une anhydrose
- des opacités cornéennes graves qui s'étendent en profondeur.

SCHNYDER classe ce syndrome dans les hyperkératoses par rétention.

d - La maladie de Conradi

= maladie des épiphyses ponctuées
= chondrodystrophie calcifiante congénitale

1 - Clinique :

Elle associe constamment une petite taille, un cou court, un nez en selle, un hypertèlorisme, un front saillant, un palais ogival.

Il peut exister aussi une micromélie, une contracture en flexion, une luxation congénitale de la hanche, une cataracte, une atrophie optique, un retard psychomoteur, des anomalies rénales, des manifestation cardiaques.

Dans 1/4 des cas, il y a des signes cutanés atrophodermie folliculaire, une incontinentia pigmenti, une pseudopelade.

2 - A la naissance, en cas de participation dermatologique, le nouveau-né se présente sous la forme d'une E.C.I. non bulleuse qui n'est jamais précédée de dermite collodionnée (39) (6).

3 - La radiographie en cas de micromélie montre une calcinose épiphysaire caractéristique jusqu'à l'âge de 4 ans.

4 - Transmission sur le mode autosomique récessif.

- ° -

PATHOGENIE

- ° -

Comme nous l'avons vu, les états ichtyosiques sont nombreux et souvent complexes ; encore n'avons-nous cité que les syndromes les mieux définis.

On pouvait espérer trouver dans l'étude pathogénétique une théorie uniciste de ces états ichtyosiques. Malheureusement, historiquement, des théories très différentes les unes des autres furent évoquées, avec pour chacune, son heure de gloire.

Nous ne citerons que les plus importantes.

A - LA SYPHILIS

Bien sûr, fut tout d'abord évoquée à une époque où cette maladie était fréquente. Encore dernièrement on s'attachait à pratiquer les réactions sérologiques chez les enfants atteints d'ichtyose congénitale et chez les parents.

Actuellement, plus personne ne défend cette théorie.

B - LA THEORIE EPITRICHIALE

Elaborée par BOWEN (8), puis par GRASS et TOROK en 1895 (20), elle devait connaître un grand succés chez les auteurs anglosaxons, et SHELMIRE

en 1955 (46) défendait encore cette théorie selon laquelle la couche collodionnée est la persistance de l'épitrichium foetal.

LAPIERRE en 1958 (29) réfutait définitivement cette opinion.

C - LES THEORIES ENDOCRINIENNES

L'association d'ichtyose et de troubles endoctriniens a été très fréquemment retrouvée. Des relations de cause à effet ont donc été élaborées.

- La glande thyroïde fut la première incriminée.

. Souvent dans le sens d'hypofonctionnement théorie de THOMSON et WAKELEY (54). Effectivement plusieurs observations signalent l'amélioration de l'ichtiose congénitale par l'opothérapie thyroïdienne.

. Mais l'hyperthyroïdie fut aussi signalée par WORINGER en 1952 : l'ablation chirurgicale d'un goître plongeant devait améliorer l'E. C. I. non bulleuse.

- La glande surrénale fut aussi incriminée dans le sens de l'hypo ou hyperactivité.

- HALLEZ signale dans un cas d'ichtyose l'association avec l'hypertrophie des glandes parathyroïdes et atrophie du cortex surrénal.

- MONTESANO (36) a amélioré un de ses malades par l'opothérapie hypophysaire.

- Seuls JOULIA et Al. (25), à propos d'une E. C. I. non bulleuse associée à un infantilisme hypophysaire, envisageaient le problème sous l'angle inverse et " de se demander si cet infantilisme ne serait pas sous la dépendance de l'affection cutanée congénitale".

Quoiqu'il en soit, la multiplicité des glandes incriminées, dans le sens de l'hypo ou hyperfonctionnement, et surtout l'absence très fréquente d'atteinte glandulaire ne permettent pas d'expliquer la cause de l'ichtyose.

D - UNE HYPOVITAMINOSE

La Vit. A inhibe la kératinisation. Il était donc logique de penser qu'il existait un taux insuffisant de cette vitamine. Cette théorie fut défendue par de nombreux auteurs.

Cependant HALLEZ signale, dans sa thèse que sur 12 ichtyosiques où les dosages ont été pratiqués : dans deux cas le taux de Vit. A était au-dessous de la normale, dans un cas il était normal, dans neuf cas il était augmenté.

Bien sûr ces dosages sont effectués dans le sang et n'excluent pas une non-utilisation de la vitamine A par l'épiderme. Il est en tout cas classique de traiter ces malades par la vitamine A per os, et plus récemment, on a proposé de les traiter par de la Vit. A acide localement. Les résultats de ce traitement sont encourageants. (cas n° 4).

E - LES NEURODERMATOSES

Nous avons vu que les lésions les plus fréquemment associées à l'ichtyose sont les troubles neuropsychiques et occulaires. Or la peau, le cerveau et l'oeil ont la même origine ectodermique, l'hypophyse ayant aussi une origine ectodermique. Et quand on sait son rôle sur le fonctionnement des autres glandes endocrines, la théorie selon laquelle il y aurait à l'origine une dysplasie du feuillet ectodermique embryonnaire permet de regrouper tous ces troubles.

F - MALADIE GENETIQUE

Qui dit maladie embryonnaire fait immédiatement penser à une maladie génétique et BOCQUET en 1953 évoquait la possibilité de "l'altération d'un gêne de la cellule souche entraînant la malformation de l'ectoderme dont dérive l'épiderme, la corde spinale et l'hypophyse".

A la base de cette théorie, des faits :

- Beaucoup d'états ichtyosiques sont congénitaux, ceci n'explique pas une altération génétique, mais confirme l'hypothèse d'une maladie embryonnaire.
- Toutes les ichtyoses sont remarquables par la multiplicité des cas dans la même famille en lignée verticale et/ou horizontale. C'est donc une maladie héréditaire.
- La consanguinité des parents est fréquente.
- Le caryotype est toujours normal, tant par le nombre que par la forme des chromosomes.

Il semble donc bien s'agir d'une maladie génétique comme le confirme de nombreux arbres généalogiques très typiques de chaque mode de transmission.

WELLS et KERR en 1965 (57) ont donné une classification génétique des ichtyoses. Sans entrer dans le détail, disons qu'il existe trois modes de transmission :

- Ichtyoses à hérédité autosomique récessive.
- Ichtyoses à hérédité liée au sexe (récessive).
- Ichtyoses à hérédité dominante.

Le bébé collodion peut être la manifestation de plusieurs ichtyoses, mais toujours à hérédité autosomique récessive ou liée au sexe. C'est ce qui

explique qu'il y ait deux fois plus de nouveau- nés mâles atteints de dermite collodionnée.

Actuellement plus personne ne conteste que les états ichtyosiques soient des génodermatoses.

Cependant quelques points restent obscurs, par exemple :

- dans la maladie à transmission héréditaire autosomique récéssive, la proportion d'un enfant touché sur quatre que l'on devrait trouver, est largement dépassée.
- dans le syndrome de Netherton, la transmission est autosomique récessive, or les filles sont 9 fois plus touchées que les garçons.

G - LA MALADIE ENZYMATIQUE

Nous avons vu que SM EEK en 1966 mettait en évidence UNE ANOMALIE DES Acides A minés de la peau du bébé collodion, ce qui laisserait supposer un trouble enzymatique.

Dans d'autres syndromes, il a été retrouvé des troubles humoraux faisant soupçonner une maladie enzymatique (Syndrome de Refsum) .

Les théories enzymatiques n'excluent cependant pas la théorie des génodermatoses.

- ° -

RESUME

- ° -

Quelques rares auteurs se sont attachés à l'étude globale de l'évolution des bébés collodions. Comme toujours en matière d'ichtyose, les opinions diffèrent.

Pour LAPIERRE en 1958 (29) " certains bébés collodions guérissent complètement et définitivement, mais il est bien plus fréquent que les bébés collodions évoluent vers une ichtyose congénitale ou érythrodermie ichtyosiforme congénitale", toujours pour LAPIERRE en 1961 (30), les bébés collodions doivent entrer dans le grand groupe des érythrodermies congénitales de BROCQ et aucun nouveau-né qui présente le caractère de bébé collodion ne prendra le titre des érythrodermies ichtyosiformes bulleuses.

Cependant WELLS en 1966 (59) pense que le bébé collodion peut évoluer dans 5 directions, à savoir : l'ichtyose liée au sexe, l'E. C. I. non bulleuse et bulleuse, le syndrome de Sjögren-Larson et l'ichtyose lamellaire. (Nous avons vu qu'il était le seul à prétendre l'évolution du bébé collodion vers l'E. C. I. bulleuse).

LENTZ et ALTMAN en 68 (32) sont d'accord avec WELLS sauf en ce qui concerne l'E. C. I. bulleuse. Pour ces auteurs, tous les bébés collodions évoluent vers l'ichtyose lamellaire (dont ils ne distinguent pas l'E. C. I. non bulleuse) dont l'ichtyose liée au sexe et le syndrome de Sjögren-Larson ne sont que des formes cliniques.

Pour eux, à la desquamation de la membrane, les bébés collodions évoluent vers une dermatose chronique avec une grande variation selon les cas : "la conséquence éventuelle peut se placer n'importe où à l'intérieur d'un spectre depuis la guérison complète (dans quelques cas notés) en passant par une hyperkératose squameuse localisée à un état plus sévère comprenant le tégument complet".

Pour REED en 1972 (41) les bébés collodions se rencontrent dans 5 maladies : l'ichtyose autosomique, l'ichtyose liée au sexe, le Syndrome de Sjögren-Larson, l'ichtyose lamellaire (Nous avons vu que, depuis l'ichtyose liée au sexe a été individualisée, c'est le seul auteur qui soutienne encore que l'ichtyose vulgaire puisse être précédée d'une dermite collodionnée. Toutes les observations que nous avons retrouvées qui signalaient ce fait étaient antérieures à 1965 et ne concernaient jamais les filles).

Nous pensons personnellement que le bébé collodion n'est pas une entité maladie en lui-même, mais seulement un syndrome néo-natale non obligatoire précédent les maladies suivantes :

1 - Erythrodermie congénitale ichtyosiforme non bulleuse, et sa forme clinique :

2 - L'ichtyose lamellaire

3 - L'ichtyose liée au sexe

4 - Le syndrome de Sjögren-Larson

5 - Le syndrome de Netherton

6 - Des maladies difficilement classables de neuroectodermose

7 - Des ichtyoses localisées.

En ce qui concerne les entités bien définies, pouvons nous les comparer ? :

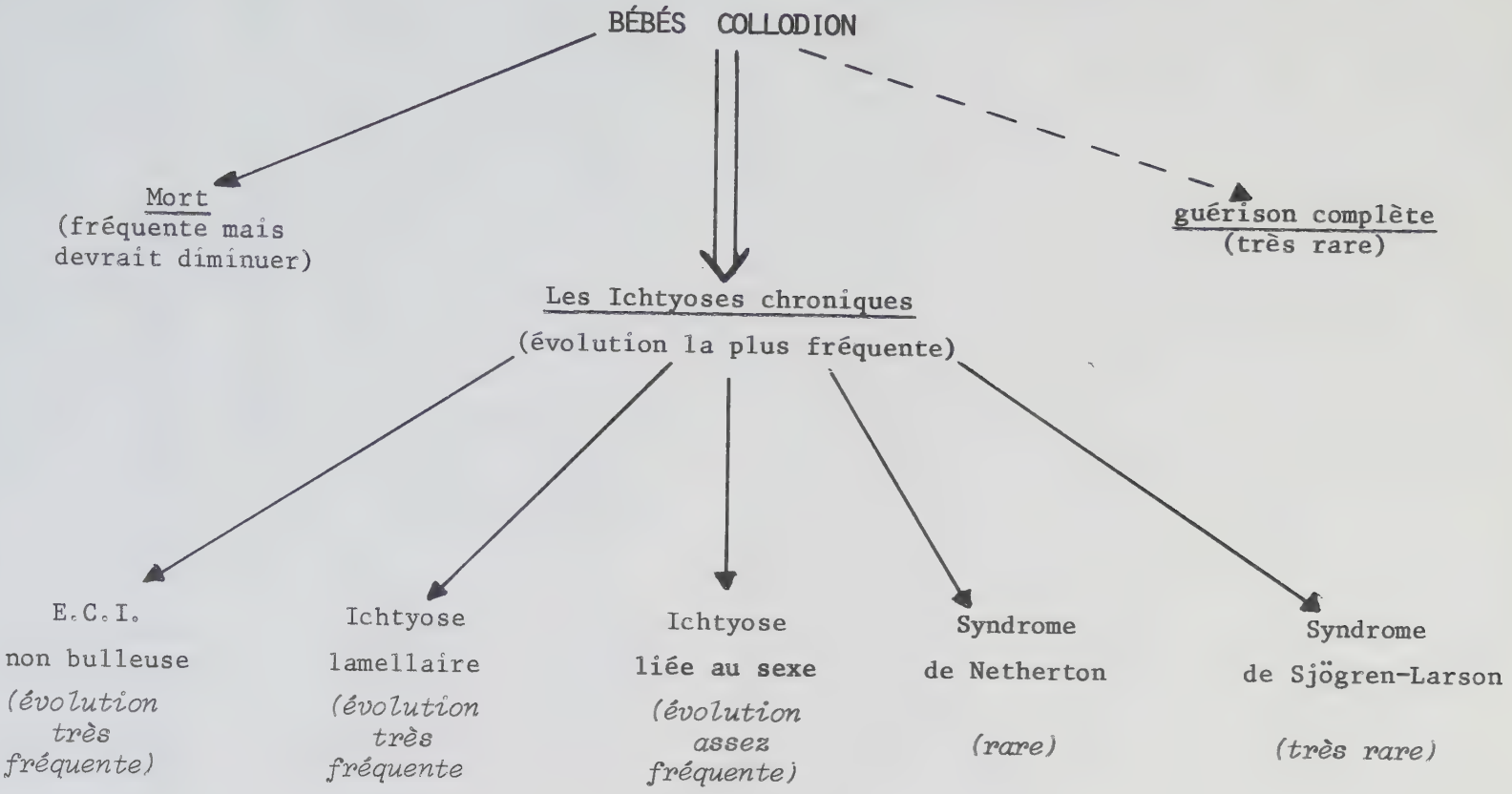
- sur le plan génétique, elles sont toutes récessives autosomiques, sauf l'ichtyose liée au sexe.

- sur le plan histologique, elles correspondent toutes à des hyperkératoses par prolifération.

Elles ont bien sûr toutes en commun la possibilité d'apparaître sous la forme d'une dermite collodionnée à la naissance.

Nous croyons avec LAPIERRE (29) que "l'aspect collodionné prouve que l'ichtyose a commencé pendant la vie intra-utérine et que la couche d'hyperkératose prend l'aspect d'une membrane collodionnée parce que la couche compacte de kératose est éclaircie et assouplie par son bain dans le liquide amniotique riche en corps gras".

SCHÉMA DE L'ÉVOLUTION DES BÉBÉS COLLODIONS



Par ailleurs, évolution très rare vers les formes difficilement classables des neuroectodermoses et des ichtyoses localisées.

CONCLUSIONS

- ° -

Nous avons vu que le bébé collodion pose tout d'abord un problème immédiat de survie, problème qui tient d'une part à l'intensité de la dermite collodionnée et d'autre part à la prématurité et à la dysmaturité.

Nous pensons donc qu'il est important de confier ces enfants à un centre de réanimation néo-natale :

- l'enfant sera mis en isolette
- on veillera à une asseptie rigoureuse, on perfusera par voie ombilicale pour palier à toute déshydratation et toute inanition. On mettra dans la perfusion une antibiothérapie de couverture.
- les gavages seront parfois nécessaires.
- En cas de trouble respiratoire grave, la ventilation en pression positive devrait améliorer le pronostic.
- Les soins dermatologiques seront faits d'application d'antiseptiques sur les fissures.

A ce prix, le pronostic immédiat d'un bébé collodion devrait être amélioré.

Le pronostic vital n'étant plus en jeu, avons nous quelques critères pour prévoir l'évolution du bébé collodion ?

- tout d'abord, nos observations le prouvent, il n'y a pas de parallélisme entre l'intensité de la dermite collodionnée et l'hyperkératose future.

- Il faudra à chaque fois que faire se peut, établir un arbre généalogique à la recherche d'antécédants chez les ascendants ou les collatéraux, d'une ichtyose qui pourra donner le diagnostic futur de bébé collodion.

- En cas d'anomalie des cheveux (cheveux fins, laineux, cassants que l'on retrouve en trop grand nombre sur l'oreiller) surtout s'il s'agit d'une fille, il faut penser à la possibilité de syndrome de Netherton.

- S'il s'agit d'un garçon et que nous n'avons pas la notion d'antécédent typique d'ichtyose liée au sexe, il faudra rechercher les opacités cornéennes chez la mère : s'il y a 2 opacités, c'est une femme porteuse de la tare. Ne pas éliminer le diagnostic sur l'absence de ce signe.

- Dans tous les cas, on pratiquera l'examen neurologique complet et la moindre anomalie, on fera un E. E. G. . Mais nous avons vu dans 2 de nos observations une distension des sutures craniennes avec troubles mineurs à l'E. E. G. dont l'évolution neuropsychique a été favorable. Mais si ces troubles persistaient, il faudrait penser à une évolution vers un syndrome de Sjögren-Larson ou à autre neuroectodermose.

- Dans la majorité des cas, l'évolution se fera vers l'E. C. I. non bulleuse et sa forme clinique l'ichtyose lamellaire dont le degré d'invalidité est très différent.

Ce qui intéresse les parents, ce n'est pas le cadre nosologique de la maladie, mais son pronostic : celui-ci sera toujours réservé.

- ° -

S E R M E N T

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes Confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu,
Le Président de l'Université de Bordeaux II
H. BRICAUD

Vu,
Le Président de Thèse :
P. VERGER

Vu et permis d'imprimer,
Bordeaux, le 11 Juin 1974
Le Chancelier des Universités :
R. PAULIAN

BIBLIOGRAPHIE

- ° -

Il nous est impossible de citer toute la littérature consultée.

Nous ne mentionnons que les ouvrages et articles auxquel nous avons fait directement référence.

1. BADEN (H. P.) et GOLDSMITH (L. A.) - The structure Protéines of Harlequin foetus Stratum Corneum
J. Invest. Derm., 1973, 61, 25-26

2. BALLANTYNE (J. W.) - Disease and Deformities of Foetus : Congenital Diseases of Subcutaneons Tissus and Skin.
Edinburgh, Oliver and Boyd 1895.

3. BARRIERE (H.), LITOUX (P.), MAINARD (R.) et L'HENORET (Y.) - Le syndrome de Sjögren Larson.
Ann. Derm. Syph., 1973, 100, 499-518

4. BAZEX (A.) et DUPRE (A.) - Geno-dermatoses à érythème circine variable.
Ann. Derm. Syph., 1956, 83, 612-617

5. BLOOM (D.) et GOODFRIEND (M. S) - Lamellar Ichthyosis of the Newborn.
Arch. Derm., 1962, 86, 336 - 343

6. BODIAN (E. L.) - Skin manifestations of Conradis's disease.
Arch. Derm., 1966, 94, 743 - 748

7. BONNET (J.) et GAILLARD - Desquamation lamelleuse du nouveau-né.
Lyon Médical, 1919, 616

8. BOWEN (J. T.) - The epitrichial layer of the épidermis and its relationship to ichthyosis congenita.
J. Cut. Dis., 1895, 13, 485

9. CLARAMUNT - Keratome malin
Acta Derm. Sif., 1954, 45.

10. COCKAYNE - Inherited abnormalities of the skin and its appendages.
Oxford University Press, London, 1933.

11. DESESTRES (M.) - Contribution à l'étude des ichtyoses généralisées.
Thèse. Méd. Lyon, 1954 n° 163.

12. DEGOS (R.) et LARREGUE (M.) - Maladie de Netherton avec ichtyose vulgaire.
Bull. Soc. Franç. Derm., 1971, 6, 636, 640.

13. FINLAY (H.) et BOUD (J.) - Collodion skin in the neonate due to lamellar ichthyosis.
Arch. Dis. Child., 1952, 27, 438-441.

14. FROST (P.) - Ichthyosiformes Dermatoses.
J. Invst. Derm., 1973, 60, 541-552

15. FROST (P.) et VAN SCOTT (E. J.) - Dermatoses ichthyosiformes.
Arch. Derm., 1966, 94, 113-126

16. GATES - Human genetics
The Macmillan Company, edit., New-York 1946, 310-319.

17. GIANOTTI (F.) - La maladie de Netherton. Etude de deux cas et des rapports avec les génodermatoses érythématodesquamatives circinées variables
Ann. Derm. Syph., 1969, 96, 147-156

18. GOLAY (J.) - Sur l'hyperkératose diffuse congénitale
Ann. Derm. Syph., 1921, 97-119.

19. GONNET (J.), GILLY (R.) et DUMAS (B.) - A propos d'un cas de desquamation collodionnée du nouveau-né.
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst., 1961, 13, 417

20. GRASS et TOROK - Un cas d'exfoliation lamelleuse des nouveau-nés.
Ann. Derm. Syph., 1895, 6, 104

21. HALLEZ (J.G.) - Réflexions suggérées par quelques cas d'états ichtyosiformes généralisés. (Héréditaires ou congénitaux)
Thèse Méd. Paris. 1954 n° 564.

22. HALLOPEAU - Sur une ichtyose vulgaire consécutive à une exfoliation lamelleuse congénitale (ou ichtyose foetale)
Ann. Derm. Syph., 1903, 953

23. HALLOPEAU et WATELET - Sur une forme atténuée de la maladie dite ichtyose foetale
Ann. Derm. Syph., 1892, 149-152.

24. HERMANS (E.H.) - Kollodiumbabys.
Dermatologica, 1959, 119, 164-185

25. JOULIA (P.), TEXIER (L.) et FRUCHARD (J.) - Erythrodermie ichtyosiforme congénitale et infantilisme hypophysaire.
Ann. Derm. Syph., 1952, 79, 296-301

26. KISSEL (P.), ANDRE (J.M.) et ANDRE (M) - Coexistence dans la même famille d'un syndrome de Sjögren-Larson et d'un syndrome de Rud
J. Genet. Hum., 1973, 21, 15-22

27. LAMY (M.) et Al. - L'erythrodermie ichtyosiforme du nouveau-né (A propos de 4 cas d'ichtyose congénitale.)
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1962, 19 867-879.

28. LAPIERRE (S.) - L'erythrodermie ichtyosiforme congénitale bulleuse letale.
Ann. Derm. Syph., 1957, 84, 5-21

29. LAPIERRE (S.) - Deux cas familiaux de bébés collodions.
Arch. Belges derm. Syph., 1958, 14, 40-51

30. LAPIERRE (M) - A propos d'un cas letal de bébé parchemin - collodion
Bull. Soc. Franç. Derm., 1961, 2, 215-219

31. LELIEVRE (G.) - Les neuroectodermoses ichtyosiformes congénitales et héréditaires.
Thèse Méd. Nancy 1961 n° 25.

32. LENZ (C. L.) et ALTMAN (J.) - Lamellar ichthyosis. The natural clinical course of collodion- Baby.
Arch. Derm., 1968, 97, 1-13

33. L'HENORET (Y.) - Contribution à l'étude du syndrome de Sjögren et Larson. A propos d'un cas.
Thèse Med. Nantes, 1972 n° 968.

34. L'HIRONDEL (J.) et Al. - Les ichtyoses congénitales généralisées du nouveau-né et de l'enfant.
Les Revues Médicales Normandes, 1964, 6, 5 -24.

35. MERKLEN (F. P.), MELKI (G. R.) et COTTENOT(F.) Ichtyose localisée chez un ancien "bébé collodion".
Bull. Soc. franç. Derm. Syph., 1964, 71, 311 -312.

36. MONTESANO - Un caso di erithiodermia congénita ichtyosiforma.
Archivio Ital. Dermat., 1937, 13, 229-246

37. NETHERTON (E. W.) - A unique case of trichorrhexis nodosa "bambou hair"
Arch. Derm., 1958, 78, 483 -487

38. PORTER (P. S.) et STARKE (J. C.) - Netherton's syndrome.
Arch. Dis. Child., 1968, 43, 319-322

39. PUISSANT (A.) et BEYLOT (C.) -Ichtyoses et états ichtyosiformes
E. M. C., Dermat., Fasc. 12. 605 Aio, 9-1972.

40. REED (W. B.) - Ichthyosiform Dermatoses.
Arch. Derm., 1970, 101, 620

41. REED (W. B.) et Al. - Lamellar Ichtyosis of the Newborn
Arch. Derm., 1972, 105, 394-399

42. RUPP (W.) - Uber die Behandlung counataler Hyperkératoser mit corticosteroiden.
Kinderaerztliche Praxis., 1961, 29, 41-45

43. SCHNYDER (U. W.) - Inherrited Ichthyoses
Arch. Derm., 1970, 102, 240-252

44. SCHNYDER (U. W.) et KONRAD (B.) - De l'histopathologie et histochimie des ichtyoses.
Bull. Soc. franç. Derm. Syph., 1968, 75 8-10

45. SEVER (R.), FROST (P.) et WEINSTEIN (G. D) - Eye change in ichthyosis
J. A. M. A., 1968, 206, 2283-2286

46. SHELMIRE (J. B.) - Lamellar exfoliation of the newborn.
Arch. Derm., 1955, 71, 471-475

47. SIDAINE (P.) - Le bébé collodion et les Ichtyoses congénitales.
Thèse Méd. Paris. 1972 n° 155

48. SJÖGREN (I.) et LARSON (T.) - Oligophrenia in combination with congenital ichthyosis and spastic disorders. A clinical and génétic study.
Acta Psy. Neur. Scandinavia, 1957, Supp. 113, 33, 1-113

49. SMEENK (G.) - Two families with collodion babies
Brit. Derm., 1966, 78, 81-86

50. SMITH (M.G.) et NORTHROP (B.) - Lamellar exfollation of the Hewborn or ichthyosis congenital.
A.M.A. Dis. Child., 1959, 92, 249-252.

51. STANKLER (L.) et COCHRANE (T.) - Netherton's dicease in two sisters.
Brit. J. Derm., 1967, 79, 187-196

52. THIBAUT (M.) - Revêtement kératosique (collodionné) exfoliant chez un nouveau-né.
Bull. Soc. franç. Derm., 1937, 1841-1844.

53. THIBAUT (M.) - Tégument collodionné exfoliant à la naissance.
Ann. Derm., 1946, 6, 489 - 490

54. THOMSON et WAKELEY - The arlequin foetus
Soc. Obs. Gyn., 1921, 28, 190-203

55. VILANOVA (X.) et DE MORAGAS (J.M.) - Enfermedad de Netherton.
Actas Dermosifil., 1964, 55, 367-376

56. WELLS (R.S.) - Ichthyosis
Brit. Med. J., 1966, 2, 1504.

57. WELLS (R.S.) et KERR (C.B.) - Genetic Classification of ichthyosis
Arch. Derm., 1965, 92, 1-6

58. WELLS (R.S.) et KERR (C.B.) - Clinica factures of autosomal dominant and sex-linked ichthyosis in an english population.
Brit. Med. J., 1966, 947-950.

59. WELL (R.S) et KERR (C.B.)
The Histology of ichtyosis.
J. Invest. Derm., 1966, 46, 530-535

60. WELLS (C.S.) et JENNINGS (M.C.) - X - linked Ichthyosis and ichthyosis vulgaris clinica and genetic distintion in a second serie of families.

J.A.M.A., 1967, 202, 485-488.

61. WHITTLE (C.H.) et LYEEL (A.) - Ichtyosis congenita. Early and late phases.
Brit. J. Derm., 1950, 62, 270

62. WILKINSON (R.D.), CURTIS (G.H.) et HAWK (W.A.) Netherton's diease.
Arch. Derm., 1964, 89, 46-52.

63. WORINGER (F.), SACREZ (R.) et LEVY (J.M.) - Menace d'évolution d'une dermite colladionnée du nouveau-né vers l'érythrodermie ichtyosiforme de Brocq.
Bull. Soc. franç. Derm. Syph., 1960, 67, 155-156.

Editions Bergeret - 71, 73, rue Leyteire - 33000 Bordeaux
Tél. (56) 91.12.59.